Aus der Universitätsnervenklinik Freiburg i. Brsg.
Stellv. Direktor: Prof. Dr. Küppers.

Über die Torsionsdystonie und die Wartenbergschen Phänomene bei derselben.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Albert-Ludwigs-Universität

zu

Freiburg i. Bsrg.,

vorgelegt von

Gerhard Allmaras
Maikammer, Rheinpfalz.

1934

Druck: Handelsdruckerei C. Trute, Quakenbrück i. H.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Freiburg i. B.

Dekan: Prof. Dr. W. von Möllendorf.

Referent: Privatdozent Dr. Wartenberg.

Meinem Vater
in Dankbarkeit gewidmet.

Über die Torsionsdystonie und die Wartenbergschen Phänomene bei derselben.

Der relativ beträchtlichen Kasuistik über Torsionsdystonie, die sich durch Veröffentlichungen deutscher, amerikanischer, englischer, französischer und russischer Autoren in der Literatur angesammelt hat, darf folgender Bericht über drei bemerkenswerte Fälle angereiht werden, die ich in der Freiburger Nervenklinik unter Privatdozent Dr. Wartenberg beobachten konnte.

Im ersten Fall handelt es sich um einen 19jährigen Bauernburschen (Hermann Fe.), der von deutschen, christlichen Eltern abstammt. Keine Nervenkrankheiten in der Familie. Normale Entwicklung, in der Schule gut mitgekommen, war stets gesund, machte nie eine fieberhafte Erkrankung durch. Nach der Schule war er immer voll arbeitsfähig. Vor 4 Jahren stürzte er von einem 2½ m hohen Wagen herab auf den Hinterkopf und das Kreuz. Keine Bewußtlosigkeit. Keine Wunde. Er hat die Arbeit nicht unterbrochen. Zwei Monate danach bemerkten die Eltern zum ersten Mal, daß er eine gewisse Unruhe zeigte und das Gesicht immer etwas nach der linken Seite drehte. Sie hielten dies zunächst für eine üble Angewohnheit. Allmählich stellte sich jedoch eine eigenartige Unbeholfenheit und Verschrobenheit der Haltung ein. Auffällig war besonders eine beim Gehen zutagetretende Neigung zu langsamer, ziehender Verdrehung des Kopfes nach der linken Seite. Bei alledem verspürte er keinerlei Schmerzen, nur geringes Ziehen im Nacken. Manchmal vermochte er kaum das Gesicht nach rechts zu wenden, da es ihm auf der linken Schulter „festsaß". War ihm das mal gelungen, so schnellte der Kopf sofort in die frühere Lage zurück. Vor drei Monaten trat im Anschluß an eine Erkältung unter heftigen, ziehenden Rückenschmerzen eine deutliche Verschlimmerung ein: Es stellten sich langsame, torquierende, oft auch wälzende Bewegungen des Kopfes ein. Fortwährend drehte sich der Kopf nach links, dann zog es den Kopf wieder so intensiv nach hinten in den Nacken, daß der Patient beim Gehen den Kopf oft mit beiden Händen gestützt halten mußte.

Befund:

Mittelgroß, kräftig, gut genährt. Muskulatur sehr gut entwickelt. Innere Organe o. B. Keine Verkleinerung der Leberdämpfung. Leberfunktionsprüfung: Keine Ausscheidung von Galaktose. Urin o. B. Blutbild o. B. Wa. R. neg.

Körperhaltung im Stehen: Der Kopf nimmt eine groteske Haltung ein. Er ist ganz extrem nach links hinten gerichtet. Ohr und Schulter sind links einander stark genähert. Durch die intensive Streckstellung des Kopfes ist das Gesicht beinahe ganz horizontal gestellt. Das Kinn sieht dabei nach der gesunden rechten Seite hin. Der linke M. sternokleidomastoideus tritt als verdickter Strang etwas hervor. Die oberen Partien des M. trapecius ebenso des M. splenius und die tiefen Nackenmuskeln fühlen sich auf der linken Seite gegenüber rechts bedeutend mehr gespannt an. Die unwillkürlichen Bewegungen des Kopfes werden langsam ausgeführt, sie haben einen drehenden, dabei monotonen Charakter. Bei willkürlichen Bewegungen verstärken sie sich, im Schlafe sistieren sie völlig. Beim Versuch, den Kopf in normale Stellung zu bringen, macht er zunächst verstärkte Drehbewegungen. Er kann den Kopf in normaler Stellung nur kurz halten. Durch sofort einsetzende Krämpfe der Hals- und Nackenmuskulatur wird er sofort und rasch in die alte, abnorme Stellung zurückgerissen. Dabei treten die Muskelspannungen in erhöhtem Maße auf, um nach einigen Sekunden die alte Stärke einzunehmen. Die übrigen Kopfbewegungen — Vorwärtsbeugen, Links- und Rechtsdrehen — sind sehr erschwert und wenig ausgiebig. Die Schultern stehen in gleicher Höhe. Der Rumpf wird im ganzen stark nach vorn gebeugt gehalten. Die Musculi pectorales sind gespannt, doch ist diese Muskelspannung nicht so hochgradig und vor allem nicht so konstant wie die in der tiefen Nackenmuskulatur. Die Wirbelsäule zeigt Dromedarstellung: Lordose und Scoliose der Brust und Lendenwirbelsäule mit starker Vorwölbung des Beckens nach hinten. Diese Verkrümmung gleicht sich, wenn der Kopf in Normallage gebracht wird, nur wenig aus. Die Haltung der Arme ist unauffällig. Sie hängen gestreckt und schlaff herunter, der linke Daumen ist etwas nach innen geschlagen. Auch die Beinhaltung zeigt nichts Bemerkenswertes. In den Gelenken überall gute Beweglichkeit. Athetotische Bewegungen sind nirgends vorhanden, ebensowenig ein Zittern oder ein Wackeln, auch von Mitbewegungen sieht man nichts.

Liegen: Im Liegen findet man leichte Streckspasmen in den Nackenmuskeln, in geringem Maße auch in der Rückenmuskulatur, sodaß das Kreuz hohl liegt. Der Kopf ist hochgradig, wie im Stehen nach rückwärts gebeugt. Dadurch tritt der ganze Brustkorb mächtig hervor und die Bauchmuskeln sind sehr straff angespannt. Die Haltungsanomalie der Wirbelsäule gleicht sich kaum aus, wohl aber glückt ein gewisser Ausgleich der Deviation in Bauchlage.

Gehen: Beim Gehen tritt die für das Stehen beschriebene Haltung in verstärktem Maße auf. Der Kopf ist extrem nach rückwärts gebeugt. Der Körper ist frei von eigentlichen Verdrehungen. Der Gang ist geradlinig, macht einen gekünstelten, bizarren Eindruck, dabei typische Haltung eines Dromedars. Die Arme zeigen die normalen, pendelnden Mitbewegungen. Das Gehen ist sehr erschwert. Patient ermüdet sehr leicht und gerät in Schweiß.

Die neurologische Untersuchung ergibt:

Augen: Die Augenbewegungen sind frei, kein Nystagmus, kein Cornealring. Pupillen und Hirnnerven sind in Ordnung, ebenso die Reflexe. Keinerlei Pyramidensymptome. Grobe motorische Kraft ist gut. Keine Atrophien, elektrisch normale Verhältnisse. Taxis und Sensibilität völlig normal. Keine Störungen der Mimik, keine Sprach- und Schluckstörungen. Nichts Athetotisches oder Choreatisches. Feinere Bewegungen der Hände werden exakt und ohne Schwierigkeit ausgeführt. Keine hysterischen Stigmata. Keine psychischen Störungen: Gute Auffassung, normales Urteilsvermögen, Gesamtwissen ist dem Stande angemessen. Stimmung etwas labil, er trägt jedoch im übrigen sein Leiden mit Gleichmut. Will nur gesund werden, um wieder arbeiten zu können.

Der geschilderte Zustand blieb während der achtwöchentlichen klinischen Beobachtung unverändert. Am wohlsten fühlte sich der Patient morgens nach dem Erwachen. Während anfangs mit Zunahme der körperlichen Bewegungen am Tage, bei Erregung und namentlich bei Witterungswechsel sich die tonischen Muskelkrämpfe verstärkten, besserte sich dieser Zustand gegen Schluß der klinischen Beobachtung.

Zusammenfassung: Ein hereditär nicht belasteter 19jähriger Junge arischer Abstammung erkrankt im 16. Lebensjahr an einem tonischen Halsmuskelkrampf. Es tritt Schiefhaltung und extreme Rückwärtsneigung des Kopfes ein, ferner eine erhebliche Scoliose der Brustwirbelsäule und eine vermehrte Lordose der Lendenwirbelsäule. Die Verkrümmung der Wirbelsäule ist im Gehen und im Stehen nicht auszugleichen, jedoch etwas in Bauchlage. Keine motorische Unruhe athetotischer oder choreatischer Art. Neurologisch sonst keine Besonderheiten. Die inneren Organe, namentlich die Leber sind vollkommen intakt. Die Cornea zeigt keinen Pigmentsaum. Psyche völlig normal. Keine Intelligenzstörungen. Es ergibt sich also eine Bewegungsstörung, die in völliger Reinheit dem Krankheitsbild der Torsionsdystonie entspricht.

Im zweiten Fall handelt es sich um einen 18jährigen deutschen Gymnasiasten (Fritz M.), der von gesunden Eltern arischer Herkunft abstammt. In der Jugend außer Masern nie ernstlich krank gewesen. Vor vier Monaten bemerkte er erstmalig, daß er den Kopf nicht mehr gerade halten kann. Zunehmend verspürte er ein ungleichmäßig starks Ziehen nach rechts. Allmählich wurde auch der Kopf

ruckweise und für längere Zeit nach der rechten Seite gedreht. Seit zwei Monaten stellt sich der Kopf unter Krampf fast dauernd nach rechts ein. Während morgens beim Erwachen, wie er beobachtet hat, der Kopf noch zunächst frei ist, tritt dann bald eine Rechtsfixierung ein, besonders wenn er sich beobachtet fühlt.

Befund: Großer, schlanker Junge in ausreichendem Ernährungszustand. Die inneren Organe zeigen keinen krankhaften Befund. Röntgenologisch konnte an der Halswirbelsäule keine Veränderung festgestellt werden. Neurologisch keine Besonderheiten, namentlich keine Pyramidensymptome, keine choreatischen oder athetotischen Bewegungen. Keine Schluck- und Sprachstörungen. Keine elektrischen Veränderungen in der Muskulatur.

Der Kopf ist ziemlich stark nach rechts gewendet. Die linke Seite des Gesichtes ist der Brust zugeneigt. Der rechte M. sternocleidomastoideus springt in seinem oberen Drittel deutlich hervor, ist ziemlich verdickt, im unteren Abschnitt jedoch nur als dünner Strang fühlbar. Auch der rechte M. trapecius und die übrigen Nackenmuskeln sind rechts stärker entwickelt und fühlen sich gleichmäßig tonisch angespannt. Aktiv kann er den Kopf nicht ganz bis zur Mitte bringen. Die übrigen Kopfbewegungen sind nur mit großer Anstrengung möglich. Passiv muß man einen ausgiebigen Muskelwiderstand überwinden, um den Kopf in Normalstellung zu fixieren. Merkwürdigerweise tritt bei ihm die abnorme Drehhaltung nur hauptsächlich beim Gehen und Stehen auf; beim Sitzen vermag er noch am ehesten den Kopf gerade zu halten. Bei allen sonstigen körperlichen Bewegungen verstärkt sich der Halsmuskelkrampf, im Schlafe sistiert er völlig. Es besteht eine starke Lordose der Lendenwirbelsäule und eine leichte Scoliose der Brustwirbelsäule, die in Rückenlage, jedoch noch deutlicher in Bauchlage ausgleichbar sind. Die Arme und Beine sind vollkommen frei. Alle Bewegungen werden aktiv gut ,ohne sichtbare Zuckungen und ohne Zeichen von abnormen Muskelspannungen ausgeführt. Intellektuell und psychisch keine Abweichungen. Keine Zeichen von Hysterie.

Das Krankheitsbild wird hier von einem rechtsseitigen Torticollis spasticus, verbunden mit einer Lordoscoliose der Wirbelsäule beherrscht. Der ganze Charakter der unwillkürlichen Kopfbewegungen, bei denen jeder Verdacht auf eine Pyramidenläsion, auf psychogenen Ursprung, auf einen reflektorisch bedingten Spasmus oder auf einen lokalen ossalen Prozeß seitens der Wirbelsäule fehlt, rechtfertigt die Annahme einer Torsionsdystonie.

Beim dritten Fall handelt es sich um einen 22jährigen Polizeistreifenmeister (Hans Sch.), der arischer Abstammung ist. Keine Nervenkrankheiten in der Ascendens. Normale Entwicklung, guter Schüler. Als Kind Masern, häufig Halsentzündungen, sonst immer

gesund gewesen. Im Alter von 18 Jahren traten zum ersten Mal Sprachschwierigkeiten auf, die schleichend begannen, allmählich aber zunahmen. Die poliklinische Untersuchung vor 19 Monaten ergab: Feinste langanhaltende klonische Zuckungen in der Oberlippe, vorwiegend links. Der linke Mundwinkel ist fast dauernd nach links unten verzogen. In Ruhe oder beim Lachen verschwindet alles. Bei Erregung Verschlimmerung der Erscheinungen. Wenn er sprechen will, beginnen zahlreiche Spontanbewegungen im Gesicht, die sich als athetotische Runzelbewegungen der Stirn und der Nasenwurzelgegend dokumentieren. Sonst neurologisch o. B. Nach zweimaliger Atropinkur langsame Besserung der Sprache. Vor 1 Jahr stellte sich nun im Anschluß an eine Erkältung eine Verdrehung des Kopfes nach rechts oben ein, die sich zusehends verstärkte, dabei auch Krampfgefühle in der Hals- und Schultermuskulatur. Wenn er den Helm aufhatte oder einen schweren Gegenstand auf den Kopf legte, verschwanden bis zu einem gewissen Grade die unwillkürlichen Bewegungen. Vor 6 Monaten wurde er 5 Tage lang in unserer Klinik beobachtet. Dabei fanden sich außer drehenden Bewegungen des Kopfes nach rechts oben und einer gleichzeitig auftretenden Verziehung des linken Mundwinkels ein leichtes Grimassieren des Gesichtes und eine klosige, verwaschene Sprache. Die jetzige Untersuchung ergibt zunächst anamnestisch eine wesentliche Besserung der Kopfbewegungen, der Sprache, ebenso ein Nachlassen der Krämpfe seitens der Zungenboden- und der Schultermuskulatur. Objektiv: Mittelgroßer, kräftiger Mann in gutem Ernährungszustand. Innere Organe o. B. Kein Cornealring. Muskulatur sehr gut ausgebildet, zeigt keine elektrischen Veränderungen.

In ungleichmäßigen Abständen und ohne jeden Rhythmus, sowohl in Ruhe wie bei Ablenkung, namentlich aber beim Sprechen sieht man, wie der linke Mundwinkel für einen kurzen Moment nach links unten gezogen wird. Von den früheren klonischen Zuckungen um den Mund herum ist nichts mehr feststellbar. Die linke untere Gesichtshälfte wird häufig wie im Schmerz unter Schiefstellung des Mundes verzogen. Die Mimik ist im allgemeinen unauffällig. Die üblichen Bewegungen, wie Zähnezeigen, Backenaufblasen, Pfeifen, Stirnrunzeln, Lippenverschluß und Schnauzbildung sind alle gut möglich. Die Zunge wird gerade und ohne jedes Zittern vorgestreckt. Keine Kau- oder Schluckstörungen. Die Sprache ist deutlich erschwert, mühsam, von verschiedener Tonhöhe, ist zeitweise ganz unverständlich. Er bringt die Laute oft nur gequetscht und abgehackt hervor. Jede bewußt intendierte, planmäßige Bewegung zur Unterdrückung der Sprachstörung verstärkt diese selbst wieder. Bei Ablenkung und beim Lachen ist die Sprache auffallend besser. Der Kopf ist ziemlich nach links hinten geneigt. Das Gesicht sieht nach rechts oben. Der Kopf führt monotone, ziehende, torquierende Bewegungen aus. Die

Bewegungen selbst erfolgen unregelmäßig, nicht rhythmisch und sind von wechselnder Exkursionsbreite. Die normalen Kopfbewegungen sind exakt und ohne jede Schwierigkeit ausführbar. Der rechte M. sternocleidomastoideus ist in seinem unteren Drittel ausgesprochen verdickt, die Nackenmuskulatur und ebenso der M. trapecius bis in Höhe der Spina scapulae fühlen sich auf der rechten Seite gespannt an. Aktiv kann der Patient den Kopf prompt in die Normalstellung bringen, wonach der Kopf für längere Zeit diese Haltung beibehält. Bei passiver Bewegung ist ein gewisser Dehnungswiderstand zu überwinden. Es besteht eine leichte rechts konvexe Scoliose der Brustwirbelsäule, die in Bauch- wie in Rückenlage sich vollkommen ausgleicht. Die rechte Schulter steht etwas höher. Die Extremitäten sind völlig frei: Es besteht kein Tremor, kein Wackeln. Neurologisch keine Besonderheiten. Nichts spricht für Hysterie. Psychisch völlig intakt: Frischer, aufgeweckter, intelligenter Mann, der ein lebhaftes Interesse hat, gesund zu werden.

Zusammenfassend finden wir, daß im Vordergrund der Symptomatologie dieses Falles zuerst Sprachstörungen und athetotische Bewegungen der Gesichtsmuskulatur standen. Allmählich wird jedoch das Zustandsbild von einem Torticollis und einer beginnenden, durch einseitige tonische Spasmen der Rücken- und Nackenmuskulatur bedingte Scoliose der Wirbelsäule beherrscht.

Das verhältnismäßig seltene Krankheitsbild der Torsionsdystonie ist erst seit ca. zwei Dezennien bekannt und in der neurologischen Literatur bereits eingehend beschrieben worden. Sie ist als Krankheit sui generis zuerst von Schwalbe und Ziehen aufgefaßt worden, damals unter dem Namen Torsionsneurose. 1911 veröffentlichte Oppenheim eine ausführliche Darstellung von vier Fällen. Er setzt sich als erster für die organische, nicht neurotische Natur des Leidens ein. Er schlägt nach den hervorstechendsten Symptomen der schweren Störungen des Muskeltonus den Namen Dystonia musculorum deformans vor. 1919 bringt Mendel eine zusammenfassende Darstellung von 22 Fällen, darunter zwei eigener Beobachtung mit eingehender Schilderung und differentialdiagnostischer Auswertung aller Erscheinungen. Er prägte den Namen Torsionsdystonie. Während lange Zeit die meisten Autoren die Torsionsdystonie als eine psychogene Erkrankung auffaßten, dachte Oppenheim an eine abnorme Ueberregbarkeit der subcortikalen Zentren. Ziehen sah die Ursache in vasomotorischen Störungen. Babinski nahm einen Reizzustand der Pyramidenbahn an. Foerster hob mit Nachdruck die extrapyramidale Genese der Erkrankung hervor und nahm einen bestimmten organischen Prozeß, der im Striatum lokalisiert ist, an. Heute gilt allgemein die Torsionsdystonie als eine Erkrankung des extrapyramidalen Systems. Man kann sie wohl mit Recht nach Bielschow-

ski den primären Heredodegenerationen zurechnen. Sie ist Folge eines auf abnormer Keimanlage beruhenden degenerativen Prozesses.

Betroffen sind stets die Zentren des extrapyramidalen Systems, darunter besonders Striatum und Pallidum. Eine Ausnahme macht der von van Bogaert mitgeteilte Fall, wo ein Tuberkulom der Frontal-Parietalgegend sich fand und die Zentralganglien vollkommen intakt waren. Histologisch fand man vorwiegend im Nucleus caudatus und Putamen neben einem Zerfall von Ganglienzellkomplexen noch ausgedehnte Gliawucherungen. Marinesco und Nicolesco, die bei einem eindeutigen Fall von Torsionsdystonie obigen Befund bestätigen konnten, nahmen auf Grund ihrer pathologischen Ergebnisse an, daß die krankhaften motorischen Erscheinungen durch die eigene Aktivität der Tonuszentren bedingt sind, die gewissermaßen durch die Erkrankung der Basalganglien enthemmt sind.

Patho-physiologisch ist die Torsionsdystonie gekennzeichnet durch die zirkumskripte, elektive Alteration des Tonusgleichgewichtes im Bereich einzelner Muskeln bezw. Muskelgruppen, was nach C. und O. Vogt auf eine somatotopische Gliederung des extrapyramidalen Systems hinweist. Man muß neben dem Ausfall seitens des Corpus striatum, das ja bekanntlich die übergeordnete Bremsstation des thalamo-pallidären Reflexbogens darstellt, noch an eine Durchbrechung des statischen Gleichgewichtes denken, die sich entweder als Störung im Kleinhirn-Bindearm-Rotkernsystem oder im Edingerschen Kern dokumentiert. Froment und Carillon, die einige Fälle von Torsionsdystonie näher untersuchten, nahmen an, daß es sich bei den im Gehen, Stehen und Sitzen auftretenden Bewegungsstörungen um eine Disharmonie des Tonus antagonistisch wirkender Muskelgruppen handelt, die das statische Gleichgewicht des Rumpfes und der Glieder besorgen. Endgültige Ergebnisse über das pathophysiologische Geschehen stehen noch aus.

Ein familiäres Auftreten der Erkrankung konnten Kehrer, J. Regensburger, Mankowskij und Cerni, Dawidenkow und Solotawa nachweisen. Neben der rezessiven Vererbung, die nach dem Studium der Literatur eine weit größere Rolle spielt, gibt es auch eine dominante.

Was nun die Ursachen für die Torsionsdystonie betrifft, so können außer endogenen auch exogene Faktoren bestehen. Torsionsdystonische Symptome treten nicht nur im Verlauf von exogenen Gehirnkrankheiten, wie der epidemischen Fälle von Jakob, Lange, Chiari und Brito oder anderer Encephalitiden Fälle von Urechia, Mihalesku und Elekes auf, sondern auch nach Infektionskrankheiten wie Diphtherie, Typhus und Lues, ferner nach chemischen schädlichen Agentien wie Schwefelkohlenstoff und Fuselölen. In erster Linie gehört jedoch die Torsionsdystonie zu

den bekannten endogenen heredogenerativen Erkrankungen, die auf eine autochtone Schädigung der Baselganglien zurückzuführen sind. Nach Levinger und Lewin bildet das toxisch-infektiöse Agens nicht das ursächliche, sondern das auslösende Moment bei bestimmter konstitutioneller cerebraler Anlage.

Das Leiden beginnt meist ohne jede erkennbare Ursache um die Pubertätszeit herum. Im Vordergrund steht die Neigung zu krampfhaften Spannungen, durch die der geordnete Ablauf der Muskelaktionen gestört wird. Dieser abnorme Spannungszustand betrifft hauptsächlich die Muskulatur des Halses und des Rumpfes und führt so zu den bizarrsten Haltungsanomalien. Außer den charakteristischen Drehhaltungen bestehen mitunter unwillkürliche Bewegungen teils in athetoider und torquierender Form, teils auch als Tremor. Im übrigen bestehen keine merklichen Beeinflussungen des allgemeinen Gesundheitszustandes, keine psychischen Veränderungen, keine intellektuellen Schädigungen. Alle diese typischen Symptome sind bei unseren drei Fällen vorhanden. Unsere Fälle, sowie die von Flatau und Sterling, Foerster, Cassirer, Wartenberg beweisen die Häufigkeit des Vorkommens von Torticollis bei der Torsionsdystonie. Gerade die Fälle 1 und 2 mit ihren ziehenden, wälzenden Kopfbewegungen bestätigen die Annahme von Cassirer und Wartenberg, daß der spastische Schiefhals eine Erscheinungsform der Torsionsdystonie sein kann. Fall 3 dagegen bietet neben torsionsdystonischen Symptomen noch athetotische und ist damit den sogenannten Mischformen anzugliedern, auf die Oppenheim, Flatau, Fischer, Thomalla, Westphal, Wartenberg und Izenko aufmerksam machten. Neben dem Torticollis finden wir in unseren Fällen eine deutliche Scoliose der Brustwirbelsäule, die durch einseitige, tonische Krämpfe der Rückenmuskulatur bedingt ist, wie es Wartenberg als erster beobachten konnte. Die wachsende Zahl der veröffentlichten Fälle erweitern das von K. Mendel scharf umrissene Krankheitsbild der Torsionsdystonie. So beschrieben Wechsler und Brock Fälle von Torsionsdystonie mit Nystagmus, Babinski und Sprachstörungen, Ottilie Budde Dystonie mit Pyramidensymptomen am rechten Bein.

Die Torsionsdystonie verläuft erfahrungsgemäß progressiv, gefährdet nicht unmittelbar das Leben und ist therapeutisch wenig zu beeinflussen. Allgemein ist die Prognose quoad vitam günstig zu stellen, sofern nicht Erschöpfung und Erschwerung der Nahrungsaufnahme zum Tode führen. Quoad sanationem sind die Aussichten absolut ungünstig. Was die Therapie angeht, so kann man neben prolongierten Bädern, Scopolamin, Atropin und Sedativa geben. Operative Eingriffe sind wenig erfolgversprechend, doch sind die von Foerster erzielten Resultate recht bemerkenswert.

Sowohl pathophysiologisch wie praktisch interessant ist die Beeinflussung und Milderung extrapyramidaler Spannungen und Torsionskrämpfe durch bestimmte Reize nach Art der Bewegungsphänomene, die erstmals Wartenberg bei dem von ihm mitgeteilten Fall eines Mischzustandes von Torsionsdystonie und Athetose zeigen konnte. Bei der Nachprüfung dieser Phänomene sowie ähnlicher anderer ergab sich in unseren drei Fällen folgendes:

Deutlich nachweisbar war bei unseren Patienten zunächst das von Wartenberg beschriebene Gegendruckphänomen. Der Kopf richtete sich mit Leichtigkeit und exakt gerade, wenn an der Schläfengegend bezw. an der Wangengegend ein Druck ausgeübt wurde, welcher der Richtung der krampfenden Halsmuskulatur entgegengesetzt war. Je stärker der Druck war, desto leichter und rascher gelang die Bewegung und desto effektvoller war diese. Auch die erschwerte Kopfbeugung nach vorne gelang im Fall 1 bei Gegendruck auf die Stirn prompt und ohne jede Anstrengung.

Ferner wurde der Torticollis bei allen drei Patienten sicher und eindeutig beruhigt durch Widerstandsbewegungen benachbarter Muskelgruppen. Von besonderer Wirkung war z. B. die Hebung, Ab- und Adduktion des Oberarmes gegen Widerstand. Während bei kräftigen Widerstandsbewegungen der Schulter und Oberarme, teilweise auch der Unterarme der Kopf seine normale Haltung einnahm, blieben Bewegungen des Rumpfes und der Beine vollkommen wirkungslos. Bei Aufhebung des Widerstandes schnappte der Kopf sofort in die alte Stellung zurück. Das Einsetzen und der Ablauf der athetotischen Bewegungen des Gesichtes im Fall 3 konnte durch Widerstandsbewegungen der Gesichtsmuskulatur nicht beeinflußt werden. Dagegen wurde bei diesem Patienten sehr gut eine Besserung der Sprache erzielt, sobald er den Kopf gegen Widerstand nach vorn beugte.

Starke, sensible Reize, besonders elektrische und Druckreize, die in der benachbarten Muskulatur angewendet wurden, wirkten krampflösend und erleichterten die Bewegung. Wenn man mittels zweier Elektroden bei Fall 1 auf der rechten Seite, bei Fall 2 und 3 auf der linken Seite die Hals- und Nackengegend faradisierte, dann wurde momentan der Halsmuskelkrampf deutlich gehemmt und der Kopf stellte sich gerade. Die Faradisation einer Hautfalte war erfolglos. Die Athetose der Gesichtsmuskulatur und die Sprache konnte durch den elektrischen Strom nicht beeinflußt werden. Ganz besonders gut wurde der Torticollis durch Druckreize aufgehoben. Der Kopf richtete sich gerade und die Krämpfe ließen nach, wenn man auf der der Kopfdrehung entgegengesetzten Seite in der Supraclaviculargrube namentlich im Trigonum omoclaviculare einen intensiven Druck ausübte. Von anderen Stellen aus konnte keine Wirkung erzielt werden. Weiterhin wirkten lindernd auf den Torticollis exakt und rasch aus-

geführte aktive Bewegungen. So sistierten bei Fall 1 und 3 die Krämpfe der Halsmuskulatur und der Kopf nahm eine normale Stellung ein bei Schwimm- und Ruderbewegungen, bei wechselndem Anziehen der Beine wie beim Laufschritt und bei rhythmischem Pendeln der Arme in horizontaler Haltung. Bei Fall 2 konnten wir das nicht beobachten. Erwähnenswert ist auch der günstige Einfluß optischer Reize auf hyperkinetische Erscheinungen, wie Quadfasel sie zuerst beschrieben hat. Auch wir konnten einwandfrei im Fall 3 bei vorgehaltenen dunkelgrünen Farbentafeln oder Brillengläsern eine wesentliche Beruhigung, bei gelben und roten eine Steigerung des Tortikollis feststellen. Bei Fall 1 und 2 konnte eine Milderung der Krämpfe nicht konstatiert werden, dagegen empfanden die Patienten eine subjektive Besserung. Andere sensorische Reize zeigten genau wie Berührungs-, Schmerz- und Temperaturreize keinerlei Wirkung.

Bei Durchsicht der Literatur findet man außer den Autoren, die Wartenberg schon angeführt hat, noch weitere bezügliche Beobachtungen. So stellte Thévenard fest, daß ein linksseitiger Torticollis spasticus nach Encephalitis aufgehoben wurde, wenn der Kranke mit dem rechten Zeigefinger einen festen Druck auf die rechte Wangenseite ausübte. Leyser beobachtete, daß die Sprache bei einem Patienten mit dysarthrischen Störungen deutlicher wurde, sobald der Patient die Stirne gegen Widerstand senkte. In einem Fall von Myoklonie von Reimold wurden Zuckungen der Beuger des Unterarmes durch Druck zum Verschwinden gebracht. Fränkel schildert einen Fall, bei dem starke Innervation der linken Armmuskulatur beruhigend auf den Halsmuskelkrampf wirkte. Streckung des rechten Zeigefingers, die sonst nicht gelang, erfolgte leicht gegen Widerstand. Taterka erzielte bei einer 32jährigen Frau mit Torsionsdystonie durch Gegendruck auf die Fingergrundgelenke eine exakte Fingerstreckung. Scharfetter fand bei seinen fünf Fällen von extrapyramidalen Blickkrämpfen bei Parkinsonismus, daß starke Anspannung benachbarter Muskeln, z. B. kräftiger Lidschluß, die Ueberwindung des Krampfes erleichterte. Während Druckreize nach Wartenberg, leises Berühren der Wangengegend nach Foerster, Gamper und Untersteiner den Krampf nicht beeinflußte, schien dieser in Fall 1 von Scharfetter manchmal durch einen längere Zeit einwirkenden elektrischen Reiz kurz aufgehoben zu werden. Sommer hat bei einigen Fällen von Torticollis den Halsmuskelkrampf durch angebrachte Pelotten mit Wirkung auf einen bestimmten Punkt zum Verschwinden gebracht. Daß Bewegungssinnreize lindernd wirken können, finden wir in einem Fall von Torsionsdystonie von Guillain und Mollaret, wo auf Heben von schweren Gegenständen die krampfhaften Bewegungen aufhörten. Boumann berichtet über einen Fall von Torticollis

mit Scoliose bei einem Knaben von 6 Jahren, bei dem im Stehen bei Hochstrecken der Arme beide Erscheinungen verschwanden. Im Fall Fränkel sistierten die Gesichtszuckungen bei willkürlicher Oeffnung des Mundes, die Spontanbewegungen der oberen Extremitäten wurden durch schnelles Gehen mit Umherschlenkern der Arme aufgehoben. Als weiterer analoger Fall ist der von Frakassi erwähnenswert. Bei einem guten Läufer und Tennisspieler verschwanden bei Ausführung schneller Bewegungen die im Stehen und Gehen auftretenden Spasmen der Rückenmuskulatur vollkommen.

Daß sensible Reize hyperkinetische Erscheinungen zu dämpfen vermögen und von den Kranken selbst zur Kupierung der Krampfanfälle angewendet werden, hat Foerster hervorgehoben. Thévenard berichtet von einem 16jährigen Jungen, bei dem durch dauerndes Reiben mit der Hand am rechten Augenlidrand eine deutliche Besserung seines Torticollis spasticus eintrat. Später mußte dieser sich auf die Wangengegend stützen, da durch das häufige Reiben eine Blepharokonjunktivitis sich einstellte. Im Fall von komplex gebauter postencephalitischer Hyperkinese von Gamper und Untersteiner wirkte leises Streichen der Lippen- bezw. Wangenhaut beruhigend. Zu einem Sistieren der Hyperkinese kam es hier schon beim Erheben der rechten Hand gegen die rechte Wange, ohne daß der Patient gegen einen Widerstand arbeiten mußte. Ein analoger Fall ist der von Kollarits, wo bei einem postencephalitischen Parkinsonismus die Spasmen durch Anlegen der Hand an das Kinn zum Stillstand kamen. Dasselbe berichtet auch Delmas und Marsalet in Fällen von spastischem Torticollis, wo die Patienten unbewußt zur Milderung der Krämpfe alle möglichen Hilfsstellungen anwendeten. Auch unsere Kranken versuchten einen Griff, der ihnen die Hemmung der Krämpfe ermöglichte. So brachte in Fall 2 der Kranke dadurch seinen Halsmuskelkrampf zum Verschwinden, daß er eine Druckpelotte mittels eines um den Kopf gelegten Bandes in der linken Axillarhöhe fixierte. Unser Polizeimann verspürte eine Linderung seiner unwillkürlichen Kopfhaltung, wenn er den Helm aufsetzte oder einen schweren Gegenstand auf den Kopf legte.

Wartenberg sieht in dem extrapyramidalen System eine große Schaltzentrale, die genauestens alle unsere Körperbewegungen reguliert. Bei einer Störung in diesem feinen Schaltmechanismus, insbesondere wenn das Striatum befallen ist, kommt es zu einer Gleichgewichtsverschiebung. Die normalen Bewegungsimpulse werden dabei in falsche Bahnen gelenkt und es tritt eine Dysharmonie im Muskeltonus der Agonisten und Antagonisten auf. Aehnliche Vorstellung haben Boström und F. Lewy. Durch Zusatzreize, die den Bewegungs- und Drucksinn treffen, kann ein Ausgleich im Striatumsystem geschaffen werden, indem diese auf die erhaltenen

Hemmungsmechanismen reizverstärkend und irradierend einwirken. Was nun den Torticollis angeht, so erwägt Wartenberg mit Recht, daß möglicherweise nicht die Foci der krampfenden Muskeln, sondern die der antagonistischen Muskeln lädiert sind. „Auf diese Weise werde der Kräftekreis, der die Haltung des Kopfes reguliert und der im normalen Zustand trotz der großen, in jedem Kreispunkt ansetzenden Kräfte völlig ausgeglichen ist, durch Ausfall eines Segmentes gestört und so entstehen die Torsionsbewegungen des Kopfes". Er sieht also die krampfenden Vorgänge als sekundäre Folgen eines primären Antagonistenausfalls an. Im Gegensatz dazu halten Gamper und Untersteiner den extrapyramidalen Krampfzustand für etwas Primäres. Auch Foerster und Scharfetter schließen sich dieser Annahme an. Gamper und Untersteiner glauben, nachdem die Wartenbergschen Bewegungsphänomene in ihrem Fall von komplex gebauter postencephalitischer Hyperkinese ohne jede Wirkung blieben, daß das Uebermaß an Innervation in den krampfenden Muskeln nicht kompensiert wird durch ein Innervationsplus in den Antagonisten, sondern es erfolgt eine Innervationsherabsetzung in den krampfenden Muskeln selbst durch Hemmung der Antagonisten. Gegenüber diesem Standpunkt ist bekannt: daß in unseren drei Fällen in ganz charakteristischer Weise der Torticollis nur durch rasche und präcise ausgeführte aktive Bewegungen, sowie durch Widerstandsbewegungen und andere Reize, die auf der der krampfenden Halsmuskeln entgegengesetzten Seite ausgeübt wurden, beruhigt werden konnte. Nur durch dieses Plus konnte eindeutig das Gleichgewicht wieder hergestellt werden. Weitere pathologisch-anatomische und physiologische Forschungen sind erforderlich, um diese interessanten Phänomene zu erklären.

Zusammenfassung.

Bei drei typischen Fällen von Torsionsdystonie konnten einwandfrei die Bewegungsphänomene von Wartenberg nachgewiesen werden.

Reize der Tiefensensibilität wie Bewegungssinnreize in Form von Widerstands- und aktiven Bewegungen, sowie Drucksinnesreize rufen beim Ausgleich abnormer Muskelspannungen den größten Effekt hervor.

Im Gegensatz zu den elektrischen und, in vermindertem Maße auch optischen Reizen, bleiben andere sensorische Reize, sowie Berührungs-, Schmerz- und Temperaturreize ohne jede Wirkung.

Zum Schlusse erlaube ich mir, Herrn Privatdozent Dr. Wartenberg für die Ueberlassung der Fälle und für die gütige Uebernahme des Referates meinen verbindlichsten Dank zu sagen.

Literaturverzeichnis.

R. Bing: Handbuch der Nervenkrankheiten, 4. Aufl.

van Bogaert: Observations anatomiques et cliniques de spasmes de torsion. Revue neurol. 36 I, 1929.

A. Bostroem: Ueber eigenartige Hyperkinesen in der Form rhythmisch auftretender komplexer Bewegungen. Zeitschr. f. d. gesamte Neurologie und Psychiatrie, Bd. 79, 1922, S. 598.

L. Boumann: Un cas de spasme de torsion. Zentralblatt f. Neurologie und Psychiatrie, Bd. 54, 1930, S. 822.

O. Budde: Zur Klinik der Torsionsdystonie. Monatsschrift f. Kinderheilkunde, Bd. 54, 1932, S. 398.

Cassirer: Halsmuskelkrampf und Torsionsspasmus, Klinische Wochenschrift, Nr. 1, 1922, S. 53.

Curschmann u. Cramer: Lehrbuch für Nervenkrankheiten, 1925.

S. Dawidenkow u. N. Solotowa: Eine Familie mit Torsionsspasmus, Zentralblatt f. Neurologie und Psychiatrie, Bd. 31, 1923, S. 432.

Delmas u. Marsalet: Sur les torticolis spasmodiques, Zentralblatt f. Neurologie und Psychiatrie, Bd. 66, 1933, S. 360.

Ewald: Das dystonische Syndrom, Münchener medizinische Wochenschrift Nr. 69, 1922, S. 264.

E. Flatau u. W. Sterling: Progressiver Torsionsspasmus bei Kindern, Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie und Psychiatrie, Original VII, S. 586.

A. Flater: Ein Fall von Torsionsdystonie, Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie und Psychiatrie, Bd. 69, 1921, S. 27.

O. Foerster: Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen, Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie, Bd. 73, 1921, S. 1.

T. Fracassi: Torsionsspasmus, Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie, Bd. 42, 1926, S. 664.

Fränkel: Demonstration zum dystonischen Syndrom. Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 36. 1924. S. 254.

J. Froment et R. Carillon: Qu'est ce que la dysbasia lordotica. Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 42. 1926. S. 290.

Gamper u. Untersteiner: Ueber eine komplex gebaute postencephalitische Hyperkinese und ihre möglichen Beziehungen zu dem oralen Einstellungsautomatismus des Säuglings. Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. 71. 1924. S. 282.

Guillain und Mollaret: Torsionsspasmus vom Typus Ziehen-Oppenheim. Zentralblatt f. Neurologie u. Psychiatrie. Bd. 59. 1931. S. 360.

Kehrer: Erblichkeit und Nervenleiden. Monographie. 1928.

J. Kollarits: Beziehungen zwischen Grippeparkinsonismus, katatonischem Stupor und Torticollis mentalis. Zentralblatt f. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 34. 1924. S. 289.

E. Leyser: Ueber einige Formen von dysarthrischen Sprachstörungen. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 88. 1924. S. 411.

Levinger und Lewin: Aussprache zur Demonstration von Seidemann über Torsionsdystonie. Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 59. 1931. S. 272.

F. H. Lewy: Die Lehre vom Tonus und Bewegung. Monographie aus dem Gesamtgebiet der Neurologie und Psychiatrie. H. 34. 1923.

B. Mankowskij u. Cerni: Zur Frage der Erblichkeit der Torsionsdystonie. Zentralblatt für Neurologie u. Psychiatrie. Bd. 54. 1930. S. 482.

G. Marinesco et M. Nicolesco: Un cas anatomo-clinique de dystonie contorsive spasmodique avec lésions du striatum et des centres sous-thalamiques. Revue neurol. 36. I. 1929.

Oppenheim: Lehrbuch für Nervenkrankheiten. 1923.

J. Prissmann: Ein Fall von dysbatisch-dystatischer Form der Torsionsdystonie. Zeitschr. f. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 88. 1924. S. 348.

Quadfasel: Demonstration zur Beeinflussung des Torticollis spasticus mobilis durch sensible und sensorische Reize. Zentralblatt f. Neurologie u. Psychiatrie. Bd. 62. 1932. S. 394.

J. Regensburger: Zur Klinik des hereditären torsionsdystonischen Symptomkomplexes. Monatsschrift f. Psychiatrie und Neurologie. Bd. 75. 1930. S. 323.

W. Reimold: Ueber die myoklonische Form der Encephalitis, Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 95, 1925, S. 29.

K. Rosenthal: Die dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie. Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten, Nr. 66, 1922, S. 445.

„ Torsionsdystonie und Athétose double. Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten, Nr. 68, 1923, S. 1.

H. Scharfetter: Zur Symptomatologie des extrapyramidalen Blickkrampfes. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 86, 1925, S. 244.

P. Schilder: Die Encephalitis periaxialis diffusa, Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten, Bd. 71, 1924, S. 327.

W. Schmidt: Ueber progressiven Halsmuskelkrampf. Deutsche medizinische Wochenschrift, Nr. 48, 1922, S. 1607.

Schmidt u. Scholz: Klinischer und pathologisch-anatomischer Beitrag zur Torsionsdystonie. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Nr. 126, 1932, S. 53.

Taterka: Demonstration zum dystonischen Syndrom. Zentralblatt für Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 36, 1925, S. 255.

André Thévenard: Les dystonies d'attitude, 1926.

K. Thomalla: Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Athétose double, Wilsonschen Krankheit und Pseudosclerose. Zeitschr. f. die gesamte Neurologie und Psychiatrie, Original 41, S. 311.

R. Wartenberg: Zur Klinik und Pathophysiologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie und Psychiatrie, Bd. 83, 1923, S. 303 .

J. S. Wechsler and S. Brock: Dystonia musculorum deformans, 1922.

A. Wimmer: Etudes sur les syndromes extrapyramidaux.

„ Spasme de torsion infantile débutant par crises d'hemispasmes toniques. Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie, Bd. 42, 1926, S. 811.

Lebenslauf.

Ich, Gerhard A l l m a r a s , wurde am 27. Februar 1909 als Sohn des prakt. Arztes Dr. Joseph Allmaras zu Maikammer/Rheinpfalz geboren. Ich besuchte dort die Volksschule und trat dann im September 1918 in das Progymnasium Edenkoben und im Jahre 1924 in das Gymnasium Neustadt a. d. Haardt ein. Das Zeugnis der Reife erhielt ich am 7. März 1927. Ich bezog dann die Universität Freiburg i. Br., um Medizin zu studieren. Im August 1929 bestand ich die ärztliche Vorprüfung. Im Winterhalbjahr 1929/30 studierte ich in München, im Sommerhalbjahr 1930 in Wien und kehrte darauf nach Freiburg zurück. Im Dezember 1932 beendigte ich zu Freiburg i. Br. mein medizinisches Staatsexamen. Die ersten 5 Monate meines praktischen Jahres verbrachte ich in der Universitätskinderklinik (Professor Noeggerath) in Freiburg. Von Juni bis Dezember 1933 war ich in der Psychiatrischen- und Nervenklinik (Prof. Küppers) tätig.